

Paris 1971
FACULTÉ DE MÉDECINE XAVIER-BICHAT

ANNEE 1971

THÈSE

31
N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

DE FUNES Patrick

Né le 27-01-1944 à PARIS 13e - 75

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

ETUDE RADIOLOGIQUE
DU SYNDROME DE MAFFUCCI

Président : M. LEDOUX-LEBARD, Professeur



Digitized by the Internet Archive
in 2026

ANNEE 1971

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

DE FUNES Patrick

Né le 27-01-1944 à PARIS 13e - 75

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

ETUDE RADIOLOGIQUE
DU SYNDROME DE MAFFUCCI

Président : M. LEDOUX-LEBARD, Professeur

THÈSE

1881

DOCTORAT EN MÉDECINE

DE PURS-PURUS

PAR M. LE DOCTEUR XAVIER-BICHAT

Présentée et soutenue publiquement le



ETUDE RADIOLOGIQUE

DU SYNDROME DE WAREND

Président : M. LÉONARD, Président

A mes Parents,

A mon Frère,

A mes Amis,

A mon Oncle.

A notre Maitre, Monsieur le Professeur LEDOUX-LEBARD,

qui nous a fait l'honneur d'accepter la
présidence de cette thèse,

En témoignage de ma reconnaissance
respectueuse.

A Monsieur le Professeur agrégé LAVAL-JEANTET,

Pour l'aide précieuse et les conseils
qu'il n'a cessé de nous prodiguer,

Qu'il trouve ici le témoignage de notre
profonde reconnaissance.

Au Docteur Ali FOURATI, Médecin chef du Service
de Radiologie de l'Hôpital Charles Nicolle,

auprès de qui j'ai trouvé une amicale
compréhension et des conseils éclairés
sous le soleil de Tunisie.

A mes maîtres d'Externat :

Professeur MORIN (Obstétrique Lariboisière)

Professeur LESOBRE (Beaujon)

Professeur LAVAL-JEANTET

Professeur PAYET (Claude Bernard)

Docteur DESPREZ-CURELY.

INTRODUCTION

Le Syndrome de MAFFUCCI est une anomalie mésodermique congénitale rare associant une dyschondroplasie et une hémangiomatose.

Bien que les premiers cas de ce Syndrome aient été décrits avant la découverte des Rayons X, la part de la radiologie dans son diagnostic est considérable. Les deux éléments de ce Syndrome donnent en effet des signes radiologiques suffisamment caractéristiques pour que le diagnostic de Syndrome de MAFFUCCI puisse être fait au terme d'une étude par les rayons X dans bon nombre de cas.

Il nous a semblé intéressant, dans ces conditions, de préciser les problèmes du diagnostic radiologique de la chondromatose et de l'hémangiomatose, aussi bien pour le diagnostic positif que pour le diagnostic différentiel.

La radiologie a un rôle particulièrement important dans la surveillance de l'évolution du Syndrome de MAFFUCCI, évolution qui s'effectue assez souvent vers la dégénérescence sarcomateuse des chondromes.

Enfin, les limites nosologiques du Syndrome de MAFFUCCI sont encore imprécises et la pathogénie en est mal connue. Dans chacun de ces domaines, la radiologie peut apporter des éléments intéressants.

Nous étudierons donc successivement, la technique radiologique adaptée aux différentes localisations, l'exposé de nos observations personnelles et de celles de la littérature, les résultats du diagnostic radiologique dans le Syndrome de MAFFUCCI et enfin les problèmes pathogéniques et nosologiques soulevés par cette affection.

CHAPITRE I

RAPPEL HISTORIQUE

Les premières descriptions du syndrome de MAFFUCCI précèdent l'ère radiologique et sont des constatations d'autopsie. CRUVEILHER, dans son "Atlas d'Anatomie Pathologique" reproduit une main atteinte d'angiomes multiples et de chondromatose, HANSEN en 1863 mentionne un cas analogue chez un homme de 60 ans, mais c'est en 1881 que MAFFUCCI identifie le syndrome chez une femme de 40 ans et en donne une description complète qui est devenue un classique. Huit ans plus tard, KAST décrit, avec RECKLINGHAUSEN, une affection identique, suivi en 1869 par OLLIER à Lyon.

En fait, l'isolement du syndrome est relativement récent et ce n'est qu'en 1942 que CARLETON ELKINGTON et collaborateurs réunirent tous les cas jusqu'alors publiés.

L'apparition de la radiologie allait permettre de déceler avec précision les lésions osseuses du vivant des malades et entraîna une augmentation du nombre de cas publiés. Plus récemment enfin, les techniques de radiologie vasculaire devaient permettre de préciser l'extension des lésions angiomateuses.

CHAPITRE II

RAPPEL CLINIQUE

L'étude clinique complète du Syndrome de MAFFUCCI a été faite dans les thèses récentes de MALLET, de CORBERANDS et de Madame CORNET. Nous en rappellerons uniquement les éléments principaux.

Le Syndrome de MAFFUCCI est une anomalie mésodermique congénitale rare associant dyschondroplasie et hémangiomatose.

Dépourvu de caractère héréditaire, ce syndrome se révèle pratiquement toujours dans l'enfance. Il se manifeste par l'apparition de lésions dyschondroplasiques ou angiomateuses localisées essentiellement aux membres et de topographie fréquemment asymétrique, voire unilatérale. Dans nombre de cas, ces localisations se multiplient rapidement pendant la période de croissance squelettique, puis les éclosions de nouveaux éléments s'espacent et l'aggravation est lente, progressive, selon un rythme évolutif variable.

Les déformations des régions concernées deviennent considérables, invalidantes d'autant que les fractures pathologiques sont fréquentes, succédant à un traumatisme minime et qu'elles consolident mal, laissant dans nombre de cas un cal vicieux.

Mais la complication évolutive la plus grave est la dégénérescence sarcomateuse des chondromes ; elle est observée dans près de 20 % des cas (Mallet).

MALLET distingue deux périodes dans l'évolution du syndrome de MAFFUCCI :

- Une période de début, période évolutive par excellence, caractérisée par l'apparition et l'accentuation progressive des altérations squelettiques et vasculaires, qui s'échelonne durant toute la croissance jusque vers la vingtième année.
- Une période d'état où généralement les lésions se stabilisent, mais au cours de laquelle, on peut assister à l'apparition d'éventuelles complications ou de manifestations morbides collatérales.

I - PERIODE DE DEBUT :

L'enfant est généralement normal à la naissance. Les premières lésions à se manifester sont essentiellement squelettiques, quelquefois cependant les angiomes ouvrent la scène. Suivant la localisation des lésions dyschondroplasiques, on peut distinguer deux cas :

1.- Atteinte distale :

L'apparition d'une masse dure, bosselée, indolore sur un doigt ou un orteil attirera l'attention familiale.

2.- Atteinte des os longs :

Quand l'altération dyschondroplasique touche un os long, le signe révélateur sera l'arrêt de croissance de l'os atteint avec raccourcissement du membre, facilement décelable au membre inférieur où une claudication apparaîtra ; par contre, de découverte beaucoup plus tardive au membre supérieur.

Rapidement, à ces premières manifestations s'associeront d'autres qui dénoteront le caractère évolutif du processus morbide.

Cette extension est anarchique et asymétrique.

Les articulations apparaissent irrégulièrement bosselées, élargies, déformées.

Aux mains et aux pieds, métacarpe, métatarse, phalanges, phalangettes sont truffés de nodosités arrondies dont la taille et le nombre augmentent progressivement.

Si les membres sont le siège électif de la dyschondroplasie, les côtes, les omoplates, le bassin et plus rarement la colonne vertébrale et la base du crâne peuvent être atteints.

Progressivement se produiront des incurvations, des courbures anormales, des attitudes en varus et valgus.

Des fractures apparaissent sur ces os fragilisés qui contribueront, par leur consolidation lente et défectueuse, à aggraver les déformations.

En général, les lésions vasculaires surviennent simultanément ou postérieurement à l'atteinte chondromateuse. Leur siège électif est le revêtement cutané où elles sont évidentes ; cependant, on doit remarquer qu'il n'y a aucune correspondance entre les altérations squelettiques et vasculaires.

Tous les types d'angiomes peuvent se rencontrer, mais surtout les angiomes tubéreux et sous cutanés.

Ces angiomes punctiformes au début, se développent progressivement pour former ces taches étendues, des phlébectasies apparaissent également.

D'une manière générale, les altérations vasculaires ont un caractère très envahissant surtout la deuxième décennie.

II - PERIODE D'ETAT :

Les lésions peuvent devenir considérables mais une stabilisation survient et un bilan radiologique et clinique est alors possible.

Cependant, durant cette période de stabilité, à la suite d'un traumatisme une reprise évolutive peut être constatée.

Ces altérations entraînent souvent une limitation fonctionnelle, cependant le sujet conservera en général une activité satisfaisante, compte-tenu de l'importance des lésions et des déformations.

Si besoin, un traitement chirurgical orthopédique permettra d'améliorer la statique osseuse et le jeu des articulations.

On remarquera par ailleurs la tendance singulière des lésions dyschondroplasiques et angiomateuses à évoluer vers la **transformation maligne du type sarcomateux** (20 % des cas selon Mallet).

Cliniquement suspectée sur une augmentation soudaine de volume et des douleurs, cette transformation peut souvent être affirmée par l'examen radiologique.

FORMES CLINIQUES :

Il existe des formes topographiques :

- a) suivant la localisation de la chondromatose
- b) suivant la localisation des lésions vasculaires qui peuvent être cutanées ou viscérales.

Plus intéressantes sont les formes où l'hémangiomatose est absente, mais où existe une lymphangiomatose.

L'association du syndrome de MAFFUCCI est possible avec d'autres lésions cutanées et osseuses : naevi, lésions dyschromiques, tumeurs de type Molluscum, dysplasie fibreuse des os.

Ces formes posent des problèmes nosologiques sur lesquels nous reviendrons.

CHAPITRE III TECHNIQUE RADIOLOGIQUE

L'étude radiologique du Syndrome de MAFFUCCI comportera l'examen des deux types de lésions observées :

- chondromes des membres
- angiomes vasculaires.

I - L'EXAMEN RADIOLOGIQUE DES CHONDROMES DES MEMBRES -

Le tissu cartilagineux est transparent aux Rayons X et la technique habituelle ne permet pas en général de le mettre en évidence. Ce qui sera observé sur les clichés du squelette sera donc l'image négative de la lésion chondromateuse.

Nous étudierons successivement :

- la technique radiologique de l'examen du squelette
- la technique radiologique de l'examen des parties molles.

A) La Radiographie osseuse

La radiographie du squelette à la recherche de lésions chondromateuses doit porter sur l'ensemble du squelette car des chondromes peuvent être observés sur tous les os longs.

En pratique, quel que puisse être l'élément révélateur, on recourra rapidement à l'exploration radiologique pour préciser la lésion. Or, pour simple que soit la technique en matière de radiographie squelettique elle n'en doit pas moins répondre à certains impératifs pour fournir la totalité des renseignements qu'elle est susceptible d'apporter.

1 - Des clichés simples standards ouvriront l'enquête

- a - Sans entrer dans le détail des techniques propres à chaque région du

squelette, rappelons que pour permettre une étude correcte, les clichés devront toujours comprendre deux vues différentes de la portion étudiée : classiquement une face et un profil, en fait deux incidences à 90° , l'une sur l'autre. Ces clichés doivent être suffisamment grands pour déborder largement la zone lésionnelle soupçonnée.

b - Dans le cadre de ces clichés simples, et en complément de ces deux premières incidences, on pourra prendre des clichés localisés sur la lésion, des clichés sous des incidences variées (pour étudier par exemple la totalité d'une circonférence osseuse), des clichés en vue tangentielle, des clichés avec des pénétrations variables de façon à pouvoir fouiller la portion la plus épaisse du squelette, et à analyser également des parties molles voisines (l'utilisation d'un tirage logétronique peut rendre des services lorsque certaines régions sont trop pénétrées, trop "noires").

c - Dans le but, à la fois d'apporter des éléments diagnostiques et de faire un bilan complet, et toujours dans le cadre des clichés standard :

- on pourra exécuter des clichés comparatifs du côté opposé
- on devrait systématiquement radiographier la totalité du squelette, seul moyen d'affirmer ou d'infirmer l'unicité de la localisation découverte.
- on pourrait également explorer d'autres éléments que le squelette. A cet égard un cliché thoracique peut mettre en évidence des lésions thoraciques associées.

2 - Des examens plus spéciaux, soit par le matériel qu'ils utilisent, soit par la technique qu'ils requièrent, pourront éventuellement, à la demande, venir compléter les précédents.

Toutes les explorations radiologiques pourraient évidemment, à des degrés divers, entrer dans ce cadre. Mais, parmi les plus habituelles, nous nous contenterons de signaler :

a - des tomographies destinées soit à fouiller une image pour en préciser l'homogénéité, soit à écarter les superpositions gênantes d'autres parties du squelette ou de viscères de voisinage.

b - Des clichés pris en agrandissement direct avec un foyer fin, des films et des écrans également à grains fins, accroissant les détails, ou en tout cas, les rendant plus facilement accessibles à l'observation visuelle.

B) La Radiographie des parties molles

Les techniques d'examen des parties molles permettent d'étudier l'expansion des chondromes en dehors du tissu osseux.

Elles emploient des rayonnements de faible énergie : de 30 à 40 Kv.

Ce type de rayonnement permet de détecter des contrastes relativement faibles entre l'absorption du cartilage et des muscles qui l'entourent. La présence fréquente de lames graisseuses au contact des masses cartilagineuses favorise la perception de leurs contours.

Au point de vue physique les coefficients d'absorption des différents éléments tumoraux sont les suivants : (Laval-Jeantet)

Kv. Tension constante	30	40	60	80	100
Air	0,0009	0,0008	0,00062	0,00052	0,00036
Eau	0,73	0,63	0,49	0,41	0,29
Muscle	0,75	0,64	0,51	0,42	0,30
Cartilage	0,79	0,67	0,53	0,48	0,32
Graisse	0,38	0,35	0,30	0,27	0,24
Os	5,78	4,70	3,69	2,79	2,01
Coefficient d'absorption linéaire pour divers constituants des parties molles					

Ce tableau montre que le contraste entre le cartilage et les autres éléments est beaucoup plus important pour les faibles Kv.

Le contraste radiographique est en effet proportionnel à la différence des coefficients d'absorption linéaire.

Cette différence pour le cartilage et le muscle est de 0,02 à 60 Kv et de 0,04 à 30 Kv. Il sera donc intéressant de compléter l'étude des lésions osseuses sur des clichés basse tension effectués si possible sur film sans écran de haute définition.

II - L'EXAMEN RADIOLOGIQUE DES ANGIOMES -

Il comporte deux temps :

- l'étude simple des parties molles,
- et l'opacification angiographique.

A) Les signes radiologiques des angiomes sur les clichés simples :

Il est parfois possible de distinguer l'opacité de l'angiome dans les parties molles lorsque la masse angiomateuse est située dans une région de faible épaisseur. Les contours sont lobulés et généralement bien définis.

Beaucoup plus souvent l'hémangiomatose diffuse ne se traduit radiologiquement que par des opacités calcifiées dans les parties molles.

Ces opacités représentent des phlébolithes, c'est-à-dire des thrombus organisés et calcifiés situés dans les poches vasculaires angiomateuses.

L'étude radiologique de ces lésions a été développée par Pfeiffer et Seig.

La radiographie des phlébolithes montre leur caractère globuleux et arrondi et leur structure concentrique. Ces éléments ont une certaine importance comme nous le verrons pour le diagnostic différentiel.

Radiologiquement, ces phlébolithes sont des opacités arrondies de 1 à 5 cm de diamètre.

Les phlébolithes complètement calcifiés sont denses et très opaques. Les phlébolithes en cours de calcification ont un aspect en cocarde avec un centre clair.

B) L'angiographie :

Elle s'adresse essentiellement aux techniques d'opacification des artères des membres.

- a) artériographie des membres inférieurs
- b) artériographie des membres supérieurs

Artériographie des membres inférieurs :

Les méthodes :

Sur le plan des méthodes, on opposait autrefois l'opacification par ponction directe de l'aorte à l'artériographie par ponction fémorale ; la première explore l'ensemble aorto-iléo-fémoral mais est plus dangereuse, la seconde explore surtout l'axe fémoro-poplito et la circulation distale.

Aujourd'hui, l'aortographie à contre-courant par ponction fémorale permet d'obtenir d'une manière simple l'exploration complète de l'ensemble des vaisseaux des membres inférieurs.

Elle permet de mettre en évidence la totalité des artères du membre inférieur,

Sont injectées : l'artère fémorale commune, les artères fémorales superficielles et profondes, la poplitée, les artères de la jambe et du pied.

Technique :

L'injection peut être unilatérale ou bilatérale simultanée.

On ponctionne l'artère au pli de l'aîne, à contre-courant, avec un trocart 160 relié à la seringue automatique de Caillon.

Dans le cas du syndrome de MAFFUCCI, l'artériographie fémorale ne pose en général aucune difficulté car les artères fémorales ne sont pas thrombosées.

Parfois, si cependant tel est le cas, la ponction est quand même possible dans 80 % des cas, en faisant une ponction non transfixiante, oblique vers le haut avec un trocart de Seldinger.

Risques :

Les risques sont minimes (hématome, injection périvasculaire, thromboses secondaires à la ponction artérielle (rarissimes)).

Cette artériographie fémorale était parfois très désagréable pour le malade avec sensation de crampe douloureuse lors de l'injection du produit. On est amené souvent à faire l'examen sous anesthésie générale.

On peut se contenter souvent d'une bonne prémédication.

Artériographie des membres supérieurs :

Si l'artériographie du membre inférieur est devenue de pratique courante et ne pose pas de problème particulier, il n'en est pas de même de l'artériographie du membre supérieur dont l'abord artériel est plus difficile.

Plusieurs méthodes sont possibles. A gauche, par voie fémorale rétrograde, on peut parfois introduire le cathéter dans la sous-clavière et le pousser assez loin sous contrôle de l'amplificateur de Brillance.

On pourra aussi ponctionner directement la sous-clavière au-dessous de la clavicule, technique plus délicate en raison de la proximité du dôme pleural et des éléments vésiculo-nerveux.

Pour obtenir une bonne opacification des artères du bras, la méthode de prédilection est la ponction de l'artère axillaire.

Technique :

Le malade est placé en décubitus dorsal, bras en abduction d'au moins 90°. Le plan du creux axillaire est parallèle au plan du creux axillaire est parallèle au plan de la table.

L'artère est repérée à la palpation sur la tête humérale.

Elle est ponctionnée avec un trocart de Seldinger 160 dirigé à contre-courant vers le sommet du creux axillaire.

Lorsque le trocart est dans la lumière, on retire le mandrin, il y a émission de sang pulsatile, l'artère est alors cathétérisée sur quelques centimètres, et on replace le mandrin. On fixe l'aiguille à la peau et on la relie à la seringue par une tubulure à embout.

Injection :

Avec 1 seringue de Caillon, on pousse avec une pression de 2 kg/cm² pour les artères distales.

Produit de contraste : 30 ml de VASURIX.

Conduite et étalement :

1er cliché : centré sur le moignon de l'épaule et le bras (2 clichés).

Puis : coude, avant-bras, main sur la plaque 8 clichés (1 par seconde), le 4ème cliché deux secondes après le 3ème.

L'artériographie des membres constitue l'essentiel de l'étude angiographique dans le Syndrome de MAFFUCCI ; toutefois, certains auteurs ont également pratiqué des artériographies rénales ou viscérales à la recherche d'angiomes profonds. Ces explorations ont été généralement négatives.

CHAPITRE IV

RESULTATS DE L'EXAMEN RADIOLOGIQUE – DIAGNOSTIC POSITIF

L'étude des données de la littérature montre la grande variété des aspects du Syndrome de MAFFUCCI.

De nombreux auteurs, MALLET, AIMES et FRANCHEBOIS, JAFFE, SAKURANE ont montré les nombreuses variations existant d'un cas à l'autre.

Le caractère très spectaculaire des lésions fait du Syndrome de MAFFUCCI une véritable curiosité radiologique, mais il est probable qu'un certain nombre de cas frustes passent inaperçus.

La découverte radiologique est faite à un âge variable et coïncide en général avec les premiers signes cliniques.

Selon Mallet, les premières lésions sont observées :

— à la naissance ou avant l'âge de 1 mois	= 22 %	des cas
— de 1 mois à 5 ans	= 39 %	"
— de 5 ans à 10 ans	= 31 %	"
— au delà de 10 ans	= 7 %	"

On voit que la découverte radiologique est pratiquement toujours faite avant l'âge de 15 ans.

L'aspect radiologique apparaît différent suivant la période évolutive.

A - DEBUT DE LA MALADIE

On peut distinguer deux cas suivant la topographie radiologique des atteintes dyschondroplasiques.

1) Les lésions sont localisées initialement au niveau des petits os tubulaires des extrémités et révélées par une image chondromateuse de la main ou du pied. Les chondromes lacunaires augmentent progressivement de volume d'un cliché à l'autre.

2) Parfois l'altération dyschondroplasique touche des os longs proximaux (humérus - cubitus - radius - tibia) entraînant un raccourcissement du membre qui déclenche l'enquête radiographique.

Un certain nombre de cas sont découverts par la radiographie à l'occasion de fractures spontanées ou provoquées par un traumatisme mineur.

Selon MALLET, 30 % des Syndromes de MAFFUCCI ont eu des fractures multiples ou récidivantes.

Une des observations de BEAN porte sur un sujet qui se fractura neuf fois la jambe gauche entre 3 et 13 ans, puis l'avant-bras droit à 50 ans.

Les altérations vasculaires sont rarement observées au début de la maladie.

Les angiographies pratiquées concernent dans la plupart des cas des sujets dont l'affection évoluait depuis un certain temps. Toutefois, l'artériographie a été effectuée dès la découverte des tumeurs (BAZEY, MALLET, ANDREN).

Il n'existe d'ailleurs aucune correspondance entre les altérations squelettiques chondromateuses et les lésions angiomateuses apparentes.

B - PERIODE D'ETAT

Cette période correspond à une stabilisation de l'angiochondromatose qui se situe en général à partir de l'âge de 20 ans.

A cette période on pourra faire le bilan exact des atteintes osseuses et vasculaires par la radiographie.

1) Les lésions osseuses

La lésion de base de la chondromatose est une clarté lacunaire située en général dans la région métaphysaire et disposée irrégulièrement dans le squelette sans aucune symétrie.

Deux aspects peuvent être réalisés suivant la localisation :

a) L'atteinte des phalanges des mains, des pieds, des métacarpiens, des métatarsiens est fréquente.

Les chondromes sont plus ou moins volumineux, paraissent entourer la diaphyse, donnant l'aspect classique de marron enfilé.

CHAPITRE IV

RESULTATS DE L'EXAMEN RADIOLOGIQUE – DIAGNOSTIC POSITIF

L'étude des données de la littérature montre la grande variété des aspects du Syndrome de MAFFUCCI.

De nombreux auteurs, MALLET, AIMES et FRANCHEBOIS, JAFFE, SAKURANE ont montré les nombreuses variations existant d'un cas à l'autre.

Le caractère très spectaculaire des lésions fait du Syndrome de MAFFUCCI une véritable curiosité radiologique, mais il est probable qu'un certain nombre de cas frustes passent inaperçus.

La découverte radiologique est faite à un âge variable et coïncide en général avec les premiers signes cliniques.

Selon Mallet, les premières lésions sont observées :

– à la naissance ou avant l'âge de 1 mois	= 22 % des cas
– de 1 mois à 5 ans	= 39 % "
– de 5 ans à 10 ans	= 31 % "
– au delà de 10 ans	= 7 % "

On voit que la découverte radiologique est pratiquement toujours faite avant l'âge de 15 ans.

L'aspect radiologique apparaît différent suivant la période évolutive.

A - DEBUT DE LA MALADIE

On peut distinguer deux cas suivant la topographie radiologique des atteintes dyschondroplasiques.

1) Les lésions sont localisées initialement au niveau des petits os tubulaires des extrémités et révélées par une image chondromateuse de la main ou du pied. Les chondromes lacunaires augmentent progressivement de volume d'un cliché à l'autre.

2) Parfois l'altération dyschondroplasique touche des os longs proximaux (humérus - cubitus - radius - tibia) entraînant un raccourcissement du membre qui déclenche l'enquête radiographique.

Un certain nombre de cas sont découverts par la radiographie à l'occasion de fractures spontanées ou provoquées par un traumatisme mineur.

Selon MALLET, 30 % des Syndromes de MAFFUCCI ont eu des fractures multiples ou récidivantes.

Une des observations de BEAN porte sur un sujet qui se fractura neuf fois la jambe gauche entre 3 et 13 ans, puis l'avant-bras droit à 50 ans.

Les altérations vasculaires sont rarement observées au début de la maladie.

Les angiographies pratiquées concernent dans la plupart des cas des sujets dont l'affection évoluait depuis un certain temps. Toutefois, l'artériographie a été effectuée dès la découverte des tumeurs (BAZEY, MALLET, ANDREN).

Il n'existe d'ailleurs aucune correspondance entre les altérations squelettiques chondromateuses et les lésions angiomeuses apparentes.

B - PERIODE D'ETAT

Cette période correspond à une stabilisation de l'angiochondromatose qui se situe en général à partir de l'âge de 20 ans.

A cette période on pourra faire le bilan exact des atteintes osseuses et vasculaires par la radiographie.

1) Les lésions osseuses

La lésion de base de la chondromatose est une clarté lacunaire située en général dans la région métaphysaire et disposée irrégulièrement dans le squelette sans aucune symétrie.

Deux aspects peuvent être réalisés suivant la localisation :

a) L'atteinte des phalanges des mains, des pieds, des métacarpiens, des métatarsiens est fréquente.

Les chondromes sont plus ou moins volumineux, paraissent entourer la diaphyse, donnant l'aspect classique de marron enfilé.

Dans certains cas, l'os entier est soufflé et remplacé par la tumeur cartilagineuse.

Dans le cas de lacunes de plus petite taille, les bords sont nettement limités et le contenu lacunaire clair contient parfois de petites calcifications. Plusieurs lacunes peuvent confluer, donnant des lésions à contours polycycliques. Les chondromes envahissant les parties molles déterminent une opacité souvent visible si les conditions techniques sont bonnes (voir chapitre précédent). Ces chondromes périphériques déterminent de vastes encoches érosives sur les bords de la corticale.

b) L'atteinte des os longs de grande taille touche surtout l'humérus, le fémur, le tibia.

Il est remarquable selon RUBIN que le cubitus et le péroné soient exceptionnellement le siège de lésions chondromateuses.

Dans cette localisation, l'enchondrome prend la forme de vastes plages claires, triangulaires, dont la base est métaphysaire et qui sont souvent divisées par des cloisonnements longitudinaux.

Ces enchondromes s'accompagnent d'un élargissement métaphysaire et parfois d'une déformation ou d'une déviation de l'extrémité articulaire.

c) Les atteintes crâniennes sont rares ; lorsqu'on les observe, elles siègent à la base du crâne épargnant la voûte et la face.

Il faut insister sur la répartition anarchique des chondromes. Ils sont généralement à prédominance unilatérale mais épargnent certains segments du côté atteint ; c'est ainsi que l'on peut voir des phalanges normales voisiner avec de volumineuses soufflures cartilagineuses. Enfin le retentissement des chondromes sur la croissance en longueur est souvent très important. Il entraîne des raccourcissements et des incurvations des diaphyses des os longs. Les chondromes juxta-articulaires peuvent entraîner des subluxations ou des déviations notamment aux doigts.

Formes cliniques :

Certains auteurs distinguent en fait dans la répartition des chondromes, cinq genres différents :

- une forme intéressant les extrémités (Acroforme)
- monomélisque segmentaire
- unilatérale (type Ollier)
- isolée (où un ou quelques chondromes sont seulement observés)
- généralisée.

Toutefois, cette classification nous apparaît artificielle ; il est difficile de systématiser les localisations chondromateuses, bien qu'une tendance unilatérale apparaisse fréquente.

2) Les angiomes

Nous avons vu dans les chapitres précédents l'aspect radiologique des angiomes sur le cliché sans préparation. Dans la plupart des cas, la seule traduction radiologique de l'angiomatose est l'existence de phlébolithes, souvent groupés en petits amas arrondis ou polycycliques qui dessinent la forme de la tumeur angiomeuse (fig. 3).

Selon MALLET, il n'existe aucune corrélation entre la situation des hémangiomes et celle des chondromes. C'est ainsi que des angiomes peuvent être observés dans les parois abdominales, le scrotum, les espaces intercostaux ou des territoires des parties molles éloignés des structures osseuses. Toutefois, un certain nombre d'observations de la littérature insistent sur le caractère intriqué des lésions vasculaires et osseuses, observation de CAMERON sur un chondrome solitaire du tibia en particulier.

TRUETA insiste également sur le rapport étroit qui existe entre les cellules cartilagineuses et les vaisseaux : dans ces cas, les cellules de cartilage hyalin sont disposées en rayons autour de la structure vasculaire. Selon cet auteur, les vaisseaux sont toujours atteints dans la chondromatose et le Syndrome de MAF-FUCCI ne diffère de la maladie d'Ollier que par l'importance des lésions vasculaires angiomeuses.

L'existence d'angiomes au voisinage de l'os entraîne des érosions ou des déformations associées bien décrites par JAFFE et qui suffisent à expliquer les lésions osseuses observées dans un grand nombre de cas faussement étiquetés Syndrome de MAFFUCCI, ainsi que nous l'avons déjà signalé.

Selon JAFFE, en effet, des hémangiomes siégeant dans le muscle peuvent entraîner secondairement une déformation de l'os ou une atrophie locale. Dans certains cas, l'hémangiome peut éroder la corticale et envahir le tissu osseux ; une réaction périostée peut être associée à cet envahissement.

Diverses lésions à type d'atrophie des os de la face ou des os longs des membres ont été décrites en association avec des hémangiomes typiques. Les angiomes internes osseux (GOIDANICH, GERARD et coll.) (FONTAINE) donnent des aspects caractéristiques : images kystes multinodulaires dont on peut décrire 3 types : forme diffuse (type I), lacunes kystiques multiples (type II), aspect grillagé (type III).

L'artériographie -

Montre dans les cas les plus démonstratifs des artères volumineuses et sinueuses, la circulation est accélérée, les collatérales riches, le retour veineux souvent plus précoce.

Deux cas peuvent cependant se produire :

— l'angiome est opacifié et l'on peut voir de petits bouquets artériolaires, des lacs opaques autour des artérioles et des opacifications veineuses simultanées (DUQUESNEL)

— toutefois, dans un certain nombre de cas, l'opacification de la masse angiomateuse est nulle ou incomplète et l'artériographie ne montre qu'une déviation des branches artérielles adjacentes (GOIDANICH décrit ainsi un cas d'hémangiome sous-cutané d'un doigt non opacifié par l'artériographie).

Ce défaut d'opacification est dû soit à l'existence de thrombus calcifiés qui empêchent la circulation, c'est le cas des angiomes évolués (notre observation), soit à des phénomènes de diversion circulatoire : le produit de contraste court-circuite l'angiome où la circulation est ralentie.

L'examen radiologique au cours de l'évolution -

Au cours de l'évolution, l'examen radiologique va permettre de suivre la croissance des tumeurs cartilagineuses et l'extension éventuelle de l'angiomatose.

Selon MALLET, les traumatismes déclenchent une poussée évolutive dans un nombre de cas assez important, mais c'est souvent la dégénérescence sarcomateuse qui représente la complication essentielle de cette affection

TRUETA insiste sur la fréquence de cette complication et la rapporte à la vascularisation particulière des tumeurs.

MALLET note que sur 84 Syndromes de MAFFUCCI, 17 présentent des tumeurs malignes, soit 20 % des cas.

Cette singulière tendance à la dégénérescence impose une surveillance clinique et radiologique attentive. Radiologiquement, une croissance rapide, la perte de la netteté des contours, un envahissement des parties molles constituent les signes principaux de cette complication.

CHAPITRE V

CONTRIBUTION DE LA RADIOLOGIE AU DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1 - LESIONS OSSEUSES

Les lésions chondromateuses ont une morphologie et une extension très variables.

a) Dans les cas typiques il est aisé de différencier les lacunes allongées et multiples d'une dyschondroplasie de celles, rarement multiples, d'un fibrome osseux ou d'un fibrome chondro-myoïde. De même, les formes périphériques, avec leur aspect de "marron enfilé" sur les doigts, leur cerclage et les calcifications intrachondromateuses seront aisément distinguées des boursoufflures de Tophi goutteux ou de tumeurs bénignes des doigts. Nous verrons le problème particulier posé par le diagnostic d'une angiomatose osseuse.

b) Dans les cas limités à une ou quelques lacunes, les lacunes dystrophiques, dysplasiques et tumorales bénignes peuvent poser des problèmes plus délicats.

L'ostéoporose parathyroïdienne :

Les lacunes correspondant aux kystes ou géodes sont très nombreuses , peuvent intéresser tout le squelette, prédominant dans le crâne et les diaphyses des os longs. En plus est associée une décalcification diffuse.

La dysplasie fibreuse polyosseuse ou maladie de JAFFE et LICHENSTEIN :

Les lacunes en général proximales rappellent celles de l'ostéose parathyroïdienne.

Les granulomes histiocytaires multiples :

atteignent surtout le jeune enfant.

Les lacunes tumorales, en général seront facilement éliminées.

Au début, ce sont des lacunes irrégulières le plus souvent mal limitées assez voisines des images inflammatoires. Nettement, elles se différencient de ces dernières par l'envahissement rapide du cortex et l'extension dans les parties molles. Ce qui s'oppose au développement d'un soufflure importante.

Ainsi éliminera-t-on facilement :

L'ostéosarcome de type ostéolytique avec une invasion et une rupture précoce du cortex.

Le chondrosarcome qui peut être primitif ou secondaire et peut se présenter au début comme une lacune cloisonnée ou non sans caractères particuliers qui atteste sa malignité en attaquant plus ou moins rapidement le cortex qui se rompt.

Nous rappelons cependant que le chondrosarcome est une complication de la chondromatose du syndrome de MAFFUCCI.

Les métastases multiples : peuvent donner des lésions lacunaires. Elles sont exceptionnellement localisées aux extrémités (mains et pieds).

Myélomes multiples : on peut dans cette affection, observer :

— Des lacunes polykystiques avec soufflures de la corticale qui peut être remplie sur place.

— Des lacunes mal limitées s'étendant rapidement et amincissant le cortex qui s'amenuise et se lyse sans se souffler.

Notons la localisation fréquente des lacunes typiques à l'emporte-pièce, sur la voûte du crâne et le bassin est très différente des lésions de la chondromatose.

Les lacunes inflammatoires sont bien différentes.

Plus souvent irrégulières que régulières, formées d'images mates, leur est associée généralement une réaction périostée.

La lacune est très rarement multiloculaire.

Il n'y a pas ou peu de soufflure de la corticale : celle-ci peut être détruite et l'affection peut gagner les parties molles.

Les lacunes périphériques encochent rapidement le cortex. La présence d'un séquestre atteste la nature inflammatoire de la lacune.

Enfin, il faudra distinguer les chondroses des lésions lacunaires retrouvées dans :

— La neutrofibromatose ou maladie de Recklinghausen et la maladie de Besnier Boeck Shaumann.

Dans ces affections les signes cliniques associés font le plus souvent porter rapidement le diagnostic.

2 - LÉSIONS ANGIOMATEUSES

Le diagnostic doit être étudié aux deux étapes de l'examen :

- sur les clichés sans préparation
- puis, sur les études angiographiques complémentaires.

A) Sur le cliché sans préparation :

Le diagnostic d'angiome est évoqué sur la présence de phlébolithes. Ces phlébolithes sont en général très caractéristiques et leur diagnostic différentiel ne se pose en pratique qu'avec certaines affections parasitaires : la cysticercose et la porocéphalose.

La **cysticercose** est l'infestation des tissus humains par des larves kystiques de *Toenia Solium*.

Selon Floros, la cysticercose siège assez fréquemment dans les muscles du tissu cartilagineux donnant des images calcifiées arrondies, diffuses qui peuvent simuler une angiomatose disséminée.

Les opacités des cysticerques sont de petites calcifications ovalaires, fusiformes, en grain d'avoine, avec parfois une tache centrale ; elles sont plus allongées en général que les opacités angiomateuses et surtout ne s'accompagnent pas de tuméfactions dans les parties molles, ni d'angiomes sous-cutanés.

Le contexte clinique et épidémiologique permet en général de rapporter ces images à leur origine parasitaire ; toutefois, dans un certain nombre de cas, la biopsie de la région atteinte est nécessaire.

On distinguera les onchocercoses dues aux filaires et embryons de l'onchocercae volvulus. Elles donnent des nodules sous-cutanés ronds ou ovalaires d'un demi à trois centimètres de diamètre. La localisation géographique ne pose de problèmes que chez les noirs ou les sujets ayant séjourné en pays d'endémie, Afrique Noire et Amérique Centrale.

Les autres filarioses ne posent pas de problème.

La porocéphalose, due à la présence de larves d'*Armillifer Moniliformes* peut également donner des opacités semi-lunaires ou rectilignes de 3 à 6 mm de longueur disséminées dans les parties molles.

Les autres causes de calcification des parties molles (calcinoses, chondromatoses articulaires, lipocalcino-granulomatose) ne peuvent être confondues en général avec les phlébolithes.

B) Diagnostic différentiel des opacifications :

Le diagnostic angiographique ne pose en général aucun problème particulier.

Le diagnostic avec les fistules artério-veineuses des membres est en général simple ; lorsqu'il existe une fistule artério-veineuse, le retour veineux précoce à l'artériographie est un élément essentiel du diagnostic. Dans un certain nombre de cas, l'artériographie permet de visualiser la fistule, anastomose artério-veineuse termino-terminale ou latéro-latérale ou canaux anormaux reliant l'artère et la veine.

Toutefois, selon **POULET**, un certain nombre de fistules artério-veineuses comporte une formation de type angiomateux par laquelle artère et veine communiquent.

Le diagnostic des dysplasies veineuses congénitales des membres peut être difficile.

Le Syndrome de **KLIPPEL TRELAUNAY** comporte en effet des dilations varicoïdes veineuses, des angiomes plans à type de naevus et une hypertrophie osseuse accompagnée parfois de déformations.

Enfin, les angiomes veineux se traduisent cliniquement par de très volumineuses varices et sur les clichés radiographiques par une ostéoporose, de véritables géodes et des phlébolithes intra-angiomateux.

Ces lésions osseuses et vasculaires associées peuvent poser de très difficiles problèmes diagnostiques avec le syndrome de **MAFFUCCI**.

On remarquera que l'angiome veineux s'accompagne d'un raccourcissement du membre à l'inverse de l'allongement constaté dans le syndrome de **KLIPPEL TRELAUNAY**.

En fait, le diagnostic des dysplasies veineuses des membres est difficile en raison des associations entre les diverses affections décrites, ce qui explique les controverses nosologiques.

Des aspects angiomateux artériels peuvent être observés dans certaines tumeurs hypervascularisées, en général malignes (ostéosarcome, fibrosarcome, sarcome à myélopaxe). Ces néo vaisseaux et lacs sanguins peuvent donner des images vasculaires angiomateuses. L'aspect du cliché sans préparation permet en général de faire le diagnostic différentiel.

En conclusion :

1. Le diagnostic de la chondromatose est en général facile devant les caractères radiologiques et leur multiplicité.
2. Il est plus difficile de distinguer les hémangiomes de certaines dysplasies vasculaires veineuses. Toutefois, les rapports nosologiques étroits existant entre l'ensemble des dysplasies vasculaires des extrémités rendent ce problème secondaire.

Le Syndrome de MAFFUCCI a été décrit avec des angiomes veineux ou des lymphangiomes. Nous reverrons ce problème à partir de la discussion nosologique.

3. Le problème essentiel est posé par certaines images lacunaires associées à des angiomes et dont on ne peut dire s'il s'agit de chondromes ou d'angiomes intra-osseux sans une étude histologique complémentaire.

CHAPITRE VI OBSERVATIONS

Monsieur T. Isidore, âgé de 75 ans, est adressé dans le service du Professeur TOURRAINE en Février 1970 pour syndrome de MAFFUCCI, afin d'y subir de nombreuses explorations.

La maladie aurait débuté vers l'âge de 18-20 ans par l'apparition de tumeurs angiomeuses des mains.

Au cours des années, ces tuméfactions se sont progressivement étendues, atteignant principalement les mains et les avant-bras.

Dans les antécédents personnels il existe :

- une fracture spontanée de l'avant-bras gauche à l'âge de 45 ans.
- une tuberculose pulmonaire bacillifère traitée depuis 1957.

Il n'y a pas d'antécédents familiaux notables.

L'examen clinique actuel montre des lésions qui siègent essentiellement sur les mains, les avant-bras et plus discrètement sur le tronc. Il existe une déformation caricaturale des membres supérieurs due :

- d'une part, à des phlébectasies monstrueuses étagées le long du trajet veineux,
- d'autre part, à la chondromatose multiple.

1) Les lésions vasculaires prédominent plus particulièrement au bras droit. Ce sont des phlébectasies de volume variable et d'âge différent, de très nombreuses ont la taille d'une noisette, les plus volumineuses atteignent un diamètre de 4 cm, disposées en paquet le long du bord cubital du membre supérieur droit. Ces tuméfactions sont très mobiles sur les plans profonds et superficiels, parfois réductibles. La peau sus-jacente est normale mais prend à certains endroits, une teinte bleutée.

Ces lésions vasculaires s'étendent cependant sur la partie supérieure de la face antérieure du thorax, avec quelques éléments au niveau du creux poplité gau-

che, de la face interne de la cuisse et de la cheville gauche, également au niveau de la veine dorsale de la verge. Par contre, il n'existe aucun élément sur le membre inférieur droit et le visage est normal.

2) Les chondromes déforment les phalanges des doigts, surtout à gauche où les cinq doigts sont atteints. Ce sont des tumeurs dures, adhérentes au plan osseux, de taille importante, en moyenne de la grosseur d'une noisette, parfois plus volumineuse.

Il existe une déformation de l'avant-bras gauche due à une pseudarthrose sur chondrome du cubitus. Cliniquement, il n'existe pas d'autre localisation de la chondromatose.

Le reste de l'examen clinique est pratiquement normal. On note une surdité importante, mais l'état général est encore bon pour un homme âgé de 75 ans. L'auscultation cardiaque est normale, les artères périphériques sont perçues. La Tension artérielle est de 16/9,5.

REVUE DES OBSERVATIONS RADIOLOGIQUES DE LA LITTERATURE

L'étude des 90 cas publiés dans la littérature sous l'étiquette de Syndrome de MAFFUCCI nous a montré que d'une part, le nombre des observations répondant à la définition du syndrome devait être réduit et que d'autre part, les descriptions radiologiques étaient souvent incomplètes.

Nous avons donc isolé, dans notre tableau récapitulatif, les seules observations où la chondromatose était prouvée et où l'examen radiologique était précisé.

Les cas ayant subi une artériographie sont signalés à part.

AUTEURS et dates	LESIONS OSSEUSES	ANGIOGRAPHIE	LESIONS ASSOCIEES et DEGENERESCE	ANGIOMES
ANDERSON 1965	Chondromatose main droite, omoplate droite			
ASHENHURST	Dyschondroplasie JG		Lymphangiomes molluscum filiosum	Angiomes SC
BANNA 1969	Chondromes main G.			Angiomes SC
BARADNAY 1960	Chondromes multiples des membres sup.		Chondrosarcome du coude droit métastasant	Angiomes SC
BAZEX	Chondromatose de l'omoplate	Artériographie ischémie grave		Angiomes
BEAN 1965	Dyschondroplasie bilatérale		1. dégénérescence pied 2. dégénérescence main droite Carcinome pancréatique métastasant	Angiomes
BEAN 1955	Dysplasie héli face G		+	Angiomes SC osseux
CABITZA	Chondrodysplasie bilatérale			Cutanés

CARLETON	Chond. gauches avec fracture de l'humérus				
CARLETON	Bilatérale			Gliome cérébral gauche	Angiomes du mésocolon
CASINI	Dysplasie droite avec fracture du tibia				
CAMERON	1957 1. Chond. solitaire tibia droit 2. Chond mb sup. G fracture 3. Exostoses multiples				Angiomes sous cutané et musculaire
CECCHI					
COPPENS	Diffuse			Gliome cérébral	Angiomes SC
DEGOS et collaborateurs	Chond. main droite				Angiome main droite
DUPONT et LACHAPELLE	Chondromes				Angiomes capillaires caverneux
ELMORE et CANTRELL 1966	Chondromes hémicorps G				Angiome tubéreux
FEVRE et ALPTEKIN	Dysplasie J. droite				Angiomes SC

GOODMANN	1962	Dysch. M S D			Angiome D
GOLOSOVSKALA	1957	Chondromes M I D			Angiomes SC
GROSSI	1954	Chondromes bras D jambe droite		naevi +	Angiomes SC
HALPER WEDLICK	1951	Chondromatose diffuse			Angiomes SC
HARBITZ		Membre inf. droit		Dégénérescence sarcomateuse	Cutanés
HARIGA		Chondromes humérus droit		Pied bot	Angiomes SC
HORAL					
HULTEN		Chondrome distal, côtes, bassin			Cutanés
HELNER		Chondrome main droite		Chondrosarcome	Cutanés
KUZMA		Chondrodysplasie diffuse à prédominance G		Tératome ovaire G	Cutanés
MALLET	1964	Chondromes main droite	Artériographie		Cutanés

MARCOZZI	1965	Chondrodysplasie membre droit, base du crâne Chondrom. diffuse			Angiomes SC
MARBERG	1958	Dysplasie gauche mb supérieur et inférieur		Pigmentation brune	Angiomes cut.
MECKLER		Chondromes multiples			Angiomes caverneux de la rate. Moëlle épinière
MURPHY N.B.	1968	Chond. memb. inf. droit gauche 1e et 4e côtes gauches			Angiomes SC
NARDELL	1950	Chondromatose		Lymphangiome	
OZARAI	1959	Chondromatose multiple		Atteinte thyroïdienne	
PIGUET et MEDIONI	1962	Chondromatose mb sup. droit		Pigmentation faciale cervicale	Angiomes sous cutanés
RABINOVITCH	1962	Chondromes multiples		Dégénérescence	Angiomes cutanés et vertébraux

RIVEROS						
SAAVEDRA	1969	Syndromes M S D				Angiomes
SAKURANE		Dysch. humérus droit base du crâne	Arterio MS MI phlébographie			Angiomes SC
SVIRIDOV		Chondromes M I G				
STRANG		Chondrodysplasie généralisée		Chondrosarcome sphénoïde		Angiomes SC
SURINGA		Chondrome M S bilatéral		Adénome surrénalien		Lymphangiomes cutanés
TAPIE	1954	Chondrome jambe droite, bras droit				Angiomes SC
THIEMAN		Main droite, os longs des membres, omoplate pelvis - prédominance unilatérale		Vitiligo. Suspicion de chondro- sarcome		Cutanés
VAN DER VALK		a) Chondrodystrophie M I D b) Dyschondroplasie				Angiomes Angiomes
WARDELL		Chondrodystrophie				

COMMENTAIRE -

En nous tenant aux critères précédemment définis, nous avons dû éliminer près d'un tiers des cas de la littérature pour ne retenir que 47 cas de syndrome de MAFFUCCI, suffisamment prouvés par l'histologie ou la radiologie.

On sait en effet maintenant, que les angiodyplasies des extrémités s'accompagnent fréquemment de lésions lacunaires à logettes multiples, parfois soufflantes et qui ne contiennent aucun élément chondromateux (GOIDANICH).

Du point de vue radiologique, les observations de la littérature ne présentent que peu de discordance. Les résultats de cet examen seraient exposés au chapitre suivant. Nous voulons simplement insister sur la fréquence de lésions associées dont certaines ont une symptomatologie radiologique : gliome détecté par ventriculographie (CARLETON, STRANG), tumeur de l'ovaire (KUZMA) ou du pancréas (BEAN).

CHAPITRE VII

PROBLEMES NOSOLOGIQUES ET PATHOGENIQUES

La description initiale de MAFFUCCI comportait une chondromatose incontestable et une hémangiomatose associée.

Une extension de cette association a amené certains auteurs à proposer le terme de MAFFUCCI pour les syndromes regroupant un lymphangiome ou des angiomes plans cutanés et des lésions chondromateuses.

Plusieurs observations de la littérature (Saarina 1956 - Cameron 1957 - Berambaum - Richardson - Andren - Bahk - Ikram - Berlin) décrivent des syndromes de MAFFUCCI sans chondromatose qui associent simplement des lésions osseuses (raccourcissements, incurvations, lacunes) et des hémangiomes profonds.

Nous pensons que cette extension du syndrome de MAFFUCCI est abusive et que la preuve de la présence de tissu chondromateux et d'angiome doit être exigée. Nous avons ainsi observé un cas d'angiomatose avec lésions osseuses faussement appelé "Syndrome de MAFFUCCI".

Le second problème nosologique concerne une subdivision éventuelle du syndrome de MAFFUCCI en formes cliniques différentes (Aimes et Francheboix). Il semble exister en effet deux groupes de lésions :

- a) le syndrome chondrodystrophie + angiomatose
- b) le syndrome chondrodystrophie + angiomatose + lésion dyschromique (syndrome de Kast).

Ce second syndrome est rapproché par de nombreux auteurs de certaines observations de dyschondroplasie avec dyschromie cutanée sans angiomes et des arguments nosologiques sur une identité d'origine embryonnaire des dysplasies fibreuses et cartilagineuses ont été soutenus par Tavernier et Weiss.

- c) L'association de lésions chondromateuses et de lymphangiomes (Nardell et Berlin) soulève la possibilité d'un troisième syndrome avec lésion vasculaire particulière.

En conclusion de cette discussion nosologique, il semble qu'actuellement, le syndrome de MAFFUCCI KAST, malgré sa rareté, constitue un regroupement assez arbitraire de formes cliniques extrêmement différentes. A la limite, on peut se demander s'il est justifié de décrire sous la même dénomination, l'association d'une exostose ostéogénique et d'un hémangiome péri-articulaire (Cameron) et les vastes lésions diffuses, aussi bien viscérales que sous-cutanées des cas de Mallet et de Sakurane.

La pathogénie :

La pathogénie du syndrome de MAFFUCCI pose des problèmes extrêmement intéressants.

S'agit-il en effet d'une lésion embryonnaire commune, d'une simple association fortuite ou d'une relation de cause à effet entre les deux groupes de principaux syndromes.

L'hypothèse d'une origine embryonnaire commune est soutenue par l'origine mésenchymateuse identique du tissu vasculaire et du cartilage.

Les tumeurs de cette origine sont également appelées hamartomes, qu'elles soient de type chondromateux (hamartome pulmonaire) ou vasculaire (Goidanich).

Les hamartomes sont en effet des tumeurs bénignes histologiquement polymorphes et dans lesquelles on a regroupé des chondromes, adénochondromes, ostéochondromes, fibrolipoadénomes et hamartomes vasculaires.

On tend actuellement à considérer ces lésions non comme des tumeurs proprement dites, mais comme des dysembryomes hétéroblastiques.

Le terme hamartome proposé en 1904 par Albrecht, concerne en effet la prolifération d'un reste tissulaire embryonnaire dont les possibilités de différenciation sont extrêmement étendues.

Dans cette hypothèse, les hamartomes osseux constitués par des amas de cellules cartilagineuses embryonnaires qui forment des inclusions dans le tissu osseux normal, sont susceptibles d'un développement secondaire en chondrome intra ou extra osseux.

Les hamartomes vasculaires selon la définition de Goidanich, sont un développement anormal de vaisseaux de type embryonnaire des extrémités.

La maturation de ces vaisseaux peut être complète, mais leur développement désorganisé entraîne la malformation angiomateuse.

Le développement des hamartomes osseux (chondromatose) ou vasculaires n'est jamais héréditaire ou familial, ce qui permet d'isoler ce syndrome de la maladie exostosante pour les lésions osseuses, aussi bien que du syndrome de Von Hippel Lindau pour les éléments vasculaires.

Cette conception pathogénique permet ainsi de relier l'ensemble des lésions constatées entre elles. C'est une persistance embryologique d'éléments cellulaires qui sont ainsi capables de proliférer dans la direction chondromateuse aussi bien qu'hémangiomateuse ou lymphangiomateuse.

Cette hypothèse permet aussi de regrouper dans le même cadre les dyschromies et les autres signes associés (thyroïde, lésions osseuses de dysplasie fibreuse, fibromatose, tumeurs ovariennes, etc...).

La seconde hypothèse est celle du rôle prédominant de l'angiome dans la constitution de l'ensemble des lésions observées.

Le rôle de la vascularisation dans le développement du cartilage est connu depuis longtemps et a été particulièrement étudié par Trueta.

Une vascularisation extrêmement riche est observée au voisinage immédiat de la zone d'accroissement sur les os jeunes.

Les études expérimentales ont montré que l'interruption de la vascularisation métaphysaire et épiphysaire entraînant un épaississement de cartilage ; toutefois, cette modification se corrigeait rapidement par revascularisation à partir de vaisseaux voisins ; lorsque les destructions vasculaires étaient importantes, un noyau de cellules cartilagineuses non calcifiées se constituait, formant une inclusion de chondrocytes persistant dans le tissu osseux de la métaphyse et de la diaphyse (Trueta).

Diverses expériences perturbant la vascularisation épiphyso-métaphysaire ont été récemment effectuées : Bethge en 1962 supprime la vascularisation du côté métaphysaire d'une patte de lapin en croissance. La protection de la prolifération des cellules cartilagineuses hypertrophiques qui suit cette intervention, aboutit dans certains cas, à la formation d'enchondromes typiques.

Des expériences analogues de Trueta peuvent en être rapprochées, ainsi que les résultats plus anciens de Bentzok, 1924). Cet auteur est parvenu en effet à créer des chondromatoses expérimentales par des interventions sur le sympathique, suivies de désordres vasculaires des extrémités.

Enfin, les constatations histologiques de Casuccio et de Weiss qui décrivent une intrication entre les proliférations vasculaires et chondromateuses peuvent conduire à suspecter le rôle de la vascularisation dans les perturbations de la croissance

du cartilage.

Toutefois, des recherches plus récentes semblent montrer que la virole périchondrale peut également jouer un rôle dans la formation des chondromes. Cette structure, radiologiquement visible au cours de la croissance (Laval Jeantet 1966) sert de "corset" à la croissance du cartilage qu'elle contient latéralement (Lacroix). L'interruption de la continuité de la virole périchondrale a été effectuée expérimentalement par Trueta et par Rigal.

Les résultats de Rigal, décrits dans l'ouvrage de Rang, montrent la formation de chondromes typiques par interruption de la virole.

Trueta pense qu'une perturbation de vascularisation peut avoir un rôle analogue.

Ce dernier auteur insiste sur les désordres vasculaires associés à la formation du chondrome, car il n'existe pas alors, d'invasion de la masse des cellules cartilagineuses, ce qui permet leur prolifération désordonnée.

En conclusion, les différents travaux expérimentaux que nous avons cités, montrent qu'il est possible de créer expérimentalement des chondromes par perturbation de la vascularisation métaphysaire et surtout de la vascularisation de la virole périchondrale.

La prolifération anormale des vaisseaux angiomateux peut ainsi constituer le *primum movens* d'une prolifération de chondrocytes.

La lésion essentielle du syndrome de MAFFUCCI serait, dans cette hypothèse, l'angiomatose, les chondromes n'étant qu'un élément secondaire.

Le choix entre les deux hypothèses pathogéniques est difficile puisque toutes deux peuvent expliquer la présence concomitante de lésions osseuses et angiomateuses.

Toutefois, l'absence de lien anatomique entre les deux éléments est très fréquente ; un des membres peut avoir surtout des chondromes, l'autre essentiellement des angiomes.

La plupart des angiomatoses et des chondromatoses sont isolées et l'histologie n'y observe que la dysplasie d'un seul type.

Dans ces conditions, l'hypothèse qui paraît la plus assurée est l'existence d'un désordre embryologique commun.

Le Syndrome de MAFFUCCI serait un hamartome d'apparition précoce

et sans caractère héréditaire.

Il est intéressant de signaler que la plupart des angiodyplasies des extrémités sont également des hamartomes comme l'a montré Goidanich et que de nombreuses lésions cutanées (fibromes, naevi, dyschromies) qui sont fréquemment associées au syndrome de MAFFUCCI, ont également une origine embryonnaire.

Angiomes des membres et chondromatoses sont donc probablement des maladies apparentées, des hamartomes mésodermiques de même origine embryonnaire, associés dans le syndrome de MAFFUCCI. Notre seconde observation où la dysplasie est purement angiomateuse a donc avec le MAFFUCCI typique, des relations plus étroites que le seul aspect morphologique des lésions des avant-bras.

En conclusion, l'intérêt des associations de lésions pseudo-tumorales telles que le réalise le syndrome de MAFFUCCI vient des problèmes nosologiques et pathogéniques qu'elles posent. Il apparaît probable qu'une partie de notre classification radiologique des tumeurs dites "bénignes" devra être revue afin de mieux remettre en évidence les liens qu'existent entre dysplasies, hamartomes et phacomatoses.

CONCLUSIONS

L'étude radiologique d'une observation de syndrome de MAFFUCCI découverte tardivement chez un homme de 75 ans, nous a permis de faire les remarques suivantes :

1. L'examen radiologique constitue un élément très important dans le diagnostic positif et différentiel du syndrome de MAFFUCCI permettant parfois d'affirmer avec certitude la coexistence des lésions chondromateuses et angiomateuses sans qu'un recours à l'examen histologique soit nécessaire.
2. Le diagnostic radiologique des angiomes complète en effet l'examen clinique en montrant d'une part des phlébolithes qui sont facilement distingués des autres causes rares de calcifications arrondies des parties molles. D'autre part, l'opacification angiographique permet de préciser l'étendue des lésions, la situation des pédicules et d'éventuelles localisations profondes.
3. Le diagnostic de dyschondroplasie peut être affirmé par l'examen radiologique dans deux circonstances :
 - a) lorsqu'existent des echondromes soufflant l'os, implantés sur les métaphyses, à contenu transparent ou avec des nodules denses et dont le contour est souvent cerné par une coque dense et mince ;
 - b) lorsque des encondromes métaphysaires sont visibles : lacunes allongées dans le sens de la diaphyse, parfois obliques, toujours accompagnées d'un élargissement de l'extrémité atteinte. Cet aspect est celui, typique, de la dyschondroplasie d'Ollier.
4. Par contre, la seule coexistence d'angiomes sous-cutanés et de lacunes osseuses ne doit pas faire porter le diagnostic de syndrome de MAFFUCCI. On sait actuellement que l'**angiomatose osseuse** donne des lacunes soufflant peu l'os, isolées ou multiples réalisant alors un aspect "grillé". Cet aspect multiloculaire est suffisamment évocateur dans certains cas pour permettre d'affirmer le diagnostic. Les lésions isolées ne sont, au contraire, nullement caractéristiques et dans ce cas, l'histologie peut seule trancher entre un petit chondrome et un angiome limité.

On sait par ailleurs que les angiodyplasies s'accompagnent fréquemment de troubles du développement des membres, allongement ou raccourcissement, hypertrophie osseuse parfois.

La révision des cas de syndrome de MAFFUCCI publiés dans la littérature nous a conduits à écarter du syndrome, cas dont la description radiologique ne comportait que des lésions lacunaires osseuses, sans contrôle anatomo-pathologique.

5. Le diagnostic de syndrome de MAFFUCCI peut donc être affirmé dans deux cas :
 - a) lorsque des lésions radiologiques caractéristiques sont présentes (chondromes ou dyschondroplasie).
 - b) lorsque l'anatomo-pathologie a permis d'affirmer la nature chondromateuse des lacunes osseuses observées.
6. L'étude pathogénique et nosologique du syndrome de MAFFUCCI permet cependant de rattacher cette affection au cadre général des dysembryomes hétéroblastiques, c'est-à-dire des hamartomes.

Les travaux les plus récents classant également les angiodyplasies des extrémités dans ce cadre, il est possible de considérer les hémangiomes et le syndrome de MAFFUCCI comme deux expressions d'un désordre embryologique voisin et mésodermique. De ce point de vue, les liaisons existant entre dysplasies, phacomatoses et "tumeurs bénignes" apparaissent plus étroites que l'on pourrait le croire.

Tout l'intérêt des associations lésionnelles telles que le syndrome de MAFFUCCI est de renforcer l'hypothèse pathogénique d'une origine embryologique commune à de nombreuses lésions difficiles à classer.



FIGURE I

Mr. R... Isidore : Radiographie des deux mains.

A gauche, lésions chondromateuses expansives atteignant tous les doigts, avec tuméfaction des parties molles et lacunes intra-osseuses. Certains chondromes sont calcifiés, soit sous forme de granulations intra-tumorales, soit par formation d'une coque périphérique. Quelques phlébolithes sont visibles dans les masses angiomeuses, situés au niveau des métacarpiens. Il existe une intrication entre les lésions osseuses et les hémangiomes.

A droite, les lésions sont purement vasculaires : masses angiomeuses lobulées dans les parties molles, avec phlébolithes multiples et il n'existe pas de chondrome osseux.

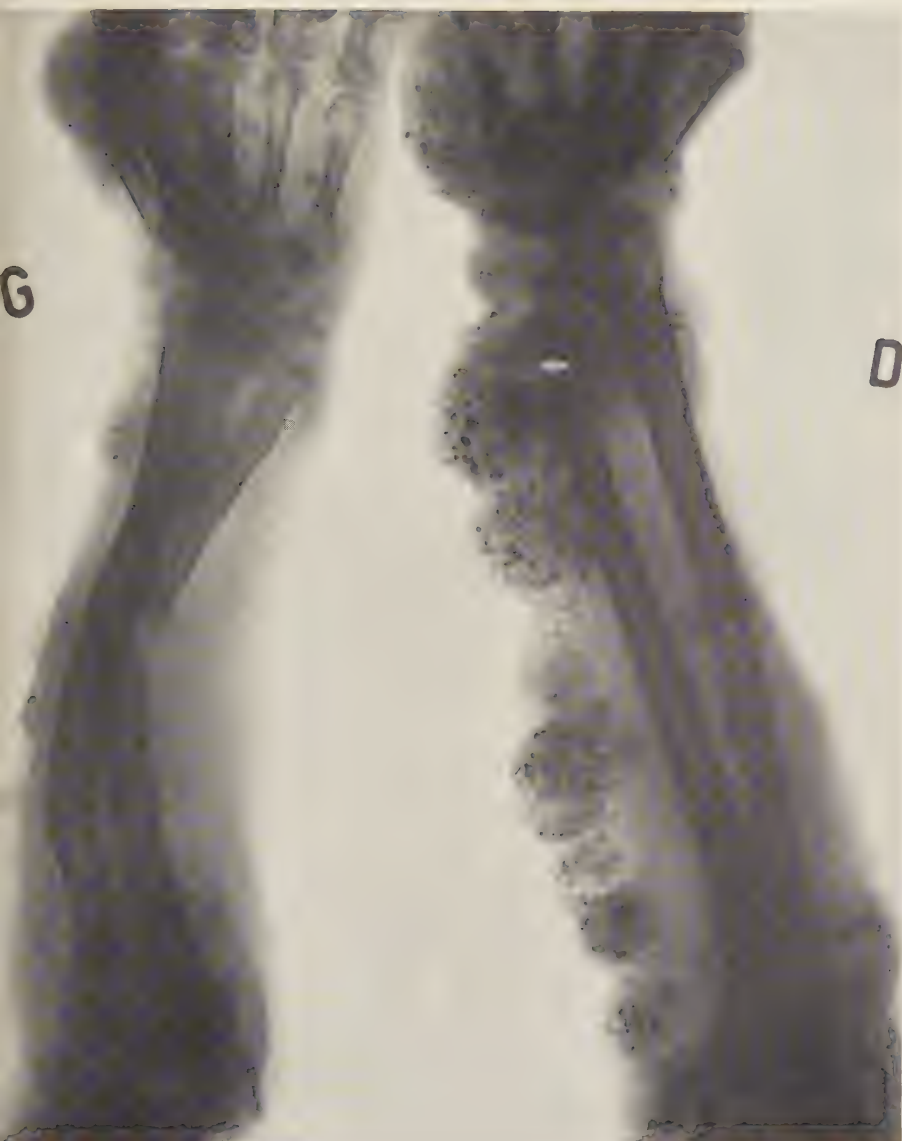


FIGURE II

Cliché des avant-bras.

A droite, multiples masses angiomeuses contenant des phlébolithes.

A gauche, angiomes moins nombreux - séquelle d'une fracture du cubitus mal consolidée (pseudarthrose, avec incurvation radiale).



FIGURE III

Radiographie de la cuisse gauche.

Calcifications artérielles diffuses de l'artère fémorale dans les parties molles et masse angioma-
teuse arrondie contenant des phlébolithes.



FIGURE IV

Angiographie Membre Supérieur.

Artériographie sélective de l'artère humérale droite.

Opacification d'un réseau radial et cubital de calibre normal d'où naissent des rameaux inter-
digitaux sinueux, sans réseau vasculaire anormal.

Retour veineux lent, sans aucun shunt artério-veineux visible.

Les hémangiomes ne sont pas opacifiés par l'opacification des troncs artériels.



FIGURE V

Cas n° 2 -

Angiomasose osseuse - Radiographie des doigts.

Image lacunaire kystique cloisonnée des phalanges avec discrète soufflure (1^o phalange du 5^o doigt) ; pas de calcification dans les parties molles.



Cas n° 6 -

Temps artériel :

Association de lacs angiomateux diffus avec retour veineux précoce.



Cas n° 7 -

Angiographie :

Temps veineux : persistance de l'opacification des lacs angiomateux, veines dilatées et sinueuses.

Vu, le Président de Thèse :

Pr. LEDOUX-LEBARD

Vu, le Doyen de la Faculté de
Médecine Xavier Bichat

Pr. BAUMANN

Vu, et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

AIMES A. et FRANCHEBOIS P. -

Ostéochondrodysplasie et lésions associées ; à propos d'un cas de syndrome de Maffucci.

Sem. Hôp. Paris, 31, 363-369, 1955

ANDERSON J.F. -

Maffucci's syndrome ; report of a case with a revue of the litterature.

South African Medical Journal, 39, 1066, 1965.

ANDREN L., DYMLING J.F., ELNER A. et HOGEMAN K.E. -

Maffucci's syndrome ; report of four cases.

Acta Chir. Scand., 126, 397, 1963.

ASHENHURST E.M. -

Dyschondroplasia with haemangiomata (Maffucci's syndrome) ; report of a case complicated by brain tumor.

A.M.A. Arch. Neurol. 2, 552, 1960.

BAZEX A., DUPRE A., CHRISTOL B., CANTALA M.P. et CORBERANDS -

Syndrome de Maffucci (maladie d'Ollier) avec angiomes à type de golman-giomatose.

Bull. Soc. Franç. de Derm. Syph., 74, 449, 1967.

BEAN W.B.

Dyschondroplasia and haemangiomata - I - (Maffucci's syndrome).

Arch. Int. Méd., 95, 767-778, 1955.

BEAN W.B. -

Dyschondroplasia and haemangiomata - II - (Maffucci's syndrome).

Arch. Int. Med., 102, 544, 1958.

BENTZON P.G.K.

Roentgenological and experimental studies on the pathogenesis of the dyschondroplasia.

Acta Radiol., 3, 89, 1924.

BERANBAUM L. et TZAMOURANIS G.

Maffucci's syndrome. Dyschondroplasia with haemangiomatosis ; report of a case.

Am. J. Roentg., 80, 479-481, 1958

BERLIN R. -

Maffucci's syndrome. Dyschondroplasia with vascular hamartomas.

Acta Med. Scand., 177, 299, 1965.

BETHGE J.F. -

Die Olliersche Kranheir.

Dtsch. Med. Wschr., 85, 535, 1962.

CABITZA A. -

Syndrome di Kast.

Chir. Org. Movim., 36, 264-270, 1951.

CAMERON A.H' et Mc MILLAN D.H. -

Lipomatosis of skeletal muscle in Maffucci's syndrome (dyschondroplasia with haemangiomata).

J. Bone Joint Surg., 388, 692, 1956.

CAMERON J.M. -

Maffucci's syndrome.

British J. of Surgery, 44, 596, 1957.

CARLETON A. et ROBB-SMITH M.B. -

Kast's syndrome (multiple haemangiomata associated with chondromata or Ollier's dyschondroplasia).

Proc. Roy. Soc. Med., 32, 266, 1938.

CARLETON A., ELKINGTON J.S.C., GREENFIELDS J.G. et ROBB-SMITH A.H. -

Maffucci's syndrome (dyschondroplasia with haemangiomata).

Quart. J. Med., 11, 203-228, 1942.

CASINI A. -

Su di un caso di discondroplasia associato ad emangiomi e fibromi multipli

Policlinico (Sez. Chir.), 42, 193-218, 1935.

CECCAMEA A. et ZOPPINI A. -

La "Syndrome di Maffucci" (discondroplasia con angiomasosi Rassegna sintetica e contributo casistico).

Med. Clin. sper., 14, 1964.

CECCHI E. et BACCARINI V. -

Syndrome de Maffucci.

Rev. Rhum., 29, 190, 1962.

CHARMANDARJAN M. -

Les chondromatoses multiples.

Ortop. I, Traumatol., 3, 70-75, 1929.

COPPENS A. -

Un cas de syndrome de Maffucci.

Acta Orthop. Belg., 13, 11-13, 1947.

CORMIER J.M. et DIEBOLD J. -

Varices et dysplasies vasculaires des membres.

Rev. Prat., (2079-2100), 1970.

CORNET (Mme I.) -

Syndrome de Maffucci (Une nouvelle observation).

Thèse Lyon, 1971, dactul. 73 p., fig. et radios.

CURTIS A.C. et STAFF -

Maffucci's syndrome.

Arch. of Derm., 85, 770, 1962.

DEGOS R.

Dermatologie.

Flammarion, Edit., 1967, 2 - 805.

DEGOS R., GRENET P., DELORT J. et LEPINAY B. -

Angiochondromatose (Syndrome de Maffucci) ; à propos de trois cas.

Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 67, 219, 1960.

DUPONT A. et LACHAPELE J.M. -

Note sur la structure histologique des angiomes cutanés du syndrome de Maffucci-Kast.

Arch. Belg. Derm. Syph. j. 20, 95, 1964.

DUQUESNEL J. -

Artériographie des membres inférieurs.

Soc. de Radiol. Med. (Journées Nationales de Radiologie - Cours de Perfectionnement), 1969, Polycopié.

FEVRE M. et ALPTEKIN -

Maladie d'Ollier : Syndrome de Kast.

Rev. d'Orthop., 40, 15-24, 1954.

FLOROS, ZAVERDINOS A. et GIOTSAS Z. -

La cysticercoose généralisée.

Sem. Med., 25, 493-496, 1952.

FONTAINE R., WARTER P., FRANCK P., RABER R. et STOLL G.-

Angiomes osseux ; à propos de trois observations personnelles.

J. Radiol. Elect., 9 -10, 537, 1952.

FORTES J.F. et RODRIGUES S. -

Discondroplastia de Ollier.

Rev. Brasil. Cirurg., 27, 57-66, 1954.

FRAENKEL E. -

Über multiple enchondrome.

Fortschr. Röntgenstr., 33, 775-779, 1925.

GERARD P.L., LEPINAY B., PICARD J.M. et CHICHA P. -

Deux cas d'angiomatose de la main.

J. Radiol. Electrol., 39, 506-507, 1958.

GOLOSOVSKALA, PETROVA et SKILLAR -

Aspects cliniques et morphologiques de la maladie d'Ollier (syndrome de Maffucci).

Ortopedila traumatologila (Moscou), 18, 65-66, 1957.

GOODMAN R.S. et LORINCZ A.L. -

Maffucci's syndrome (dyschondroplasia and haemangiomas).

Arch. of Derm., 85, 134, 1962.

GOULD G.M. et PYLE L.W. -

Anomalies and curiosities of Medecine.

W.B. Saunders Co., Philadelphia 1897.

GROSSI A.E. -

Sindrome de Maffucci (discondroplasia y angiomas multiples).

Rev. ortop. Traum., 23, 75-79, 1954.

HALLIDAY R., DAHLIN D.G., PUGH D.G. et YOUNG H.H. -

Massive osteolysis and angiomatosis.

Radiologie, 82, 637-644, 1964.

HALPER H. et WEDLICK L. -

Maffucci's syhndrome with report of a case.

Med. J. Australia, 1, 936-939, 1951.

HALTER K. -

Derm. Ztschr., 75, 271, 1937.

HANSEN H. -

Ztschr. f. Rat. Med., 20, 155, 1863.

HARBITZ Z.F. -

Über das gleichzeitig Auftreten Mehrerer Selbstand waschsenden (multiplen) Geschwülste.

Ziegler's Beitr. Path. Anat., 62, 503-579, 1916.

HARIGA J. et TIMMERMANS L. -

Syndrome de Maffucci.

Arch. Belg. Derm. Syph., 21, 401, 1965.

HATANO H., MIVRA T. et KOHNA N. -

Maffucci's syndrome ; a case multiple haemangiomatosis in association with dyschondroplasia.

Clin. Derm., 5, 469, 1963.

HELLNER H. -

Multiple chondrome und Hämangiome in Skelett und Weichteilen mit dem bilde einer Ollierschen Wachstumsstörung.

Brun's Beitr. Klin. Chir., 363, 459-465, 1936.

HORAL J.

Maffucci's syndrome

Acta Chir. Orthop. Traum. Cech., 28, 19, 1961.

HULTEN O. et LOVEN K.A. -

Ein Fall multipler Hämangiom-chondromen in Skelett-Weichteilen.

Acta Rad., 10, 173, 1929.

INDRA K.J., BERY K. et CHAWLA S. -

Dyschondroplasia with multiple haemangiomata Maffucci's syndrome.

British J. Radiol., 36, 697, 1963.

JOHNSON J.L., WEBSTER J.R. et SIPPY H.I. -

Maffucci's syndrome (dyschondroplasia with haemangiomas)

Amer. J. Med., 28, 864, 1960.

JOUVE P., HUGUET J.F., CARCASSONNE M., BOURDONCLE E. et BUREAU H.-

L'angiodysplasie du membre inférieur chez l'enfant.

J. Elect. Radiol., 49, 6-7, 483-488, 1968.

JUSTIN-BESANCON L., PEQUIGNOT H., ETIENNE J.P. et LEBORGNE H. -

Syndrome de Maffucci-Kast.

Sem. Hôp. Paris, 34/6, 2001, 1962.

KAPLAN M., WEILL J. et Collaborateurs -

Maladies osseuses constitutionnelles. Monographies du Collège de Médecine des Hôpitaux de Paris. L'Expansion Edit., 1966.

KAST M. et VON E. RECKLINGHAUSEN -

Ein Fall Enchondrom mit ungewoehnlicher Multiplication.

Virchow's Arch. Path., 118, 1-18, 1889.

KHADZHIDEKOV G. et NAUMOV G. -

Sindrom na Maffucci.

Suvremenna Meditsina (Sofia), 14, 69, 1963.

KIRMISSON E. -

Arthropathies des deux genoux et des deux articulations tibio-tarsiennes chez une malade présentant des angiomes cutanés multiples et un enchondrome du 5ème doigt de la main gauche.

Rev. Orthop., 2e série, 211-216, 1900.

KOLAR J., SCHWANK R. et DOBRKOSKY M. -

Maffucci's syndrom.

Fortschr. Geb. Roentgenstr., 97, 226, 1962.

KRAUSSE G.R. -

Dyschondroplasia with haemangiomata (Maffucci's syndrome)

Case Repert. Amer. J. Roentg., 52, 620, 1944.

KRYGER M. Von -

Multiple Knochen und Knorpelgeschwülste.

Arch. Klin. Chir., 57, 859-864, 1898.

KUZMA I.F. et KING J.M. -

Dyschondroplasia with haemangiomatosis (Maffucci's syndrome) and teratoid tumor of the ovary.

Arch. Path. (Chicago), 46, 74-82, 1948.

LAMY M. et MAROTEAUX P. -

Les chondrodystrophies génotypiques.

L'Expansion Edit. 1961.

LAPLUME M. -

Angiomatose osseuse (présentation de clichés).

Bul. Soc. Rad. Méd., 24, 286, 1936.

LAVAL-JEANTET M., BALMAIN N., JUSTER M. et BERNARD J. -

Les rapports de la virole périchondrale et du cartilage en croissance normale et pathologique.

Ann. Rad., 11 (n° 5-6), 327-335, 1968.

LAVAL-JEANTET M., TOURAINE B., DE FUNES P., NICK J., MIGNOT B.,
et TRISTANT H. -

Syndrôme de Maffucci et angiomes des membres ; à propos de deux observations.

S.F. Rad. Déc. 1970.

LEGER L., BITRY-BOELY C., GRITON P. et LAPEYRE J. -

Tumeurs glomiques multiples ou glomangiomatoses. Présentation d'un cas et revue de la littérature.

Presse Méd., 68, 2261, 1960.

LELIEVRE J.A. -

Le syndrome de Maffucci.

Presse Méd., 72, 346, 1964.

LEVER W.F. -

Histopathology of the skin.

P. 539, 3è Edit. J.B. Lippincott Company - Philadelphia - 1961.

MAFFUCCI A. -

Di un caso di encondroma ed angioma multiplo. Contribuzione alla genesi embrionale dei tumori.

Il Mov. Med. Chir. (Naples), 25, 399, 1881.

MANTERO M. -

Contribution à l'étude de l'angiome osseux.

Radiol. Pratic., 1, 3-5.

MARBERG K., DALITH F. et BANK H. -

Dyscondroplasia with multiple haemangiomata (Maffucci's syndrome).

Ann. Int. Med., 49, 1216-1228, 1958.

MARCOZZI G. et MESSINETTI S. -

La sindrome di Maffucci nei suoi aspetti clinici, radiologici, anatomo patologici e nei suoi problemi patogenetici. (Associazione di discondroplasia e angiomi multipli).

Ann. Ital. Chir., 33, 505-533, 1956.

MARTINET J.D. et Collaborateurs -

Traitement des maladies veineuses des membres inférieurs.

MECKLER L.C. -

Dyschondroplasia and haemangiomata ; a case report of Maffucci's syndrome.

Ohio State Med. J., 60, 672, 1964.

MULLINS J.F. et LIVINGOOD C.S. -

Maffucci's syndrome (dyschondroplasia with haemangiomas) ; a case with early osseous changes.

A.M.A. Arch. Dermat. Syph., 63, 478-482, 1951.

MURPHY W.B. -

Syndrome de Maffucci. Compte-rendu d'un cas.

East Afri. Med., 45, 71, 1968.

MURRAY R.O. -

Melorheostosis associated with congenital arteriovenous aneurysm.

Proc. Roy. Soc. Med., 44, 473, 1951.

NARDELL S.G. -

Ollier's disease : dyschondroplasia.

Brit. Med. J., 2, 555-557, 1950.

NEKROFORN A. -

Multiple Enchondrome der Knochen in Verbindung mit multiplen subkutanen Teleangiektasien.

Brun's Beitr. Klin. Chir., 22, 800-810, 1898.

OLLIER M. -

De la dyschondroplasie.

Bull. Soc. Chir. Lyon, 3, 22, 1899.

ORATOR V. -

Sitzungsberichte aus chirurgischen Gesellschaften.

Zbl. Chir., 60, 1254-1255, 1933.

OZORAI A.I. -

Chondromatose des os associée à des angiomes sous-cutanés (Syndrome de Maffucci).

Arkin Pat., 21, 60, 1959.

PENICHE J. -

Hemangiomas multiples con discondroplasia (Sindrome de Maffucci).
Communication de 2 casos.

Dermatologia (Rev. Mexic.), 10, 418, 1966.

PFEIFFER et SEIGE -

Zur Differentialdiagnose der Speichelsteine und phlebolithen im Wangen
Gereich.

Radiol. Clin., 22 - n° 5 -, 445-462, 1953.

PIGUET B. et MEDIONI L. -

Remarques à propos d'un syndrome de Maffucci.

Rev. Rhumat., 28, 27, 1961.

PIGUET B. et MEDIONI L. -

Suite à l'histoire d'un syndrome de Maffucci-Kast.

Rev. Rhumat., 29, 189, 1962.

POTTERFIELD T.G. et GONZALEZ J. -

Ollier's dyschondroplasia.

J. Pédiat., 33, 708-709, 1948.

POULET J. et RUFF F. -

Les dysplasies veineuses congénitales des membres.

Presse Méd., 77 - n° 5 -, 163-166, 1969.

RABINOVICH Y.Y. -

Syndrome de Maffucci (dyschondroplasie avec hémangiomes).

Khirurgia (Moscou), 38, 139, 1962.

RABINOVICH Y.Y. et ARENBERG A.A. -

Syndrome de Maffucci avec transformation chondrosarcomateuse.

Khirurgia (Moscou), 39, 51, 1963.

REBOUL, DELORME, ALLUAUME et ROY -

A propos d'un angiome de l'humérus.

J. Radiol. Electrol., p. 719, 1952.

RECONDO

Syndromes apparentés aux phacomatoses.

Rev. Prat., 4463-4481, 1970.

RICHARD A., DUPUIS P.V., RAEDER C. et FROIER R. -

Les chondrodystrophies.

Rev. d'Orthop., 23, 490, 1936.

RIGAL W.

Generalised diseases of the growth plate in "the growth plate and its
desorders"

Livingstone Edit. Edimbourg, 1969.

RIVEROS M. -

Un caso de discondroplasia de Ollier con angiomas calcificados unilaterales.
Bol. Soc. Cirurg. (B. Ayres), 21, 684-694, 1937.

RUBIN P. -

Dynamic classification of bone dysplasias.
Year Book Chicago, 1964.

SAKURANE H.F., SUGAI T. et SAITO T. -

The association of blue rubber bled naevus and Maffucci's Syndrome.
Arch. of Derm., 95, 28, 1967.

SPERLING E. -

Ein Beitrag zur Knochenchondromatose.
Zbl. Chir., 83, 2229-2237, 1892.

STEINBACH, HOWARD, JOHNSTONE et HERBERT

The roentgen diagnosis of Armillifer infection (porocephalosis) in man.
Radiology, 68, 234-237, 1957.

STEUDEL -

Multiple Enchondrome der Knochen in Verbindung mit venösen Angiomen der Weichteile.
Bruns' Beitr. Klin. Chir., 8, 503-521, 1892.

STRANG C. et RANNIE I. -

Dyschondroplasia with haemangiomata (Maffucci's syndrome).
J. Bone Jt Surg., 32-B, 376-383, 1950.

SURINGA D.W. -

Lymphanglomes cutanés avec chondrodysplasie.
Arch. Derm. (Chicago), 101, 472, 1970.

TAPIE M. -

Dyschondroplasie d'Ollier et syndrome de Maffucci,
Thèse Montpellier, n° 32, 1954.

THIEMANN H. -

Juvenile Epiphysenstörungen.
Fortschr. Röntgenstr., 14, 79-87, 1909, 1910.

TORRI O. -

Angiomi et encondromi multipli nello stesso individuo.
Clin. Chir. (Rome), 10, 81-105, 1902.

TRUEETA J. -

Studies of the development and decay of the human frame.
Heinemann Edit., 1968.

TRWISINA T. -

Dyschondroplasie (Ollier) mit multiplen haemangioman und örtlicher maligner Entartung (Chondrosarkom).
Bruns' Beitr. Klin. Chir., 188, 8-15, 1954.

UMANSKY A.L. -

Dyschondroplasia with haemangiomata (Maffucci's syndrome).
Bull. Hosp. Jt Dis. (N.Y.), 7, 59-68, 1946.

VIVIANI R. -

Discondroplasia. Sindrome chiasmatica da compressione per encondroma calcificato dello sfenoide in soggetto discondroplastico.
Radiol. Med. (Turin), 16, 737-772, 1929.

WEISMANN et NETTER R. -

Angiolipomatose circonscrite multiple avec présence de phlébolithes monoliformes sur les relations de cette affection avec la neurofibromatose.
Sem. Hôp. Paris, n° 52-53, 2724-2728, 1956.

WOITHELET G. -

Les calcifications parasitaires des parties molles.
Mém. CES. E-R, Paris, 1957.

ZIKEEF (V.W.) -

La maladie d'Ollier et la place qu'elle occupe dans l'ordre des maladies du système des os.
J. Chir. (Paris), 50, 621-637, 1937.



